

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1940

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT de l'UNIVERSITÉ de PARIS

(Mention médecine)

PAR

JAKOB HERSCH

NE LE 26 SEPTEMBRE 1909, A STARY-SAMBOR (Pologne)

La PATHOLOGIE
des REPRESENTATIONS MENTALES DESCRIPTIVES
dans la
PARALYSIE GÉNÉRALE JUVÉNILE

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur

Librairie L. RODSTEIN
17, Rue Cujas, 17
PARIS (V°)

1940

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT de l'UNIVERSITÉ de PARIS

(Mention médecine)

PAR

JAKOB HERSCH

NE LE 26 SEPTEMBRE 1909, A STARY-SAMBOR (Pologne)

La PATHOLOGIE
des REPRESENTATIONS MENTALES DESCRIPTIVES
dans la
PARALYSIE GÉNÉRALE JUVÉNILE

Présenté : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur

Librairie L. RODSTEIN
17, Rue Cujas, 17
PARIS (V°)

1940

I. PROFESSEURS

MM.

Anatomie.
 Physiologie.
 Physique médicale.
 Chimie médicale.
 Bactériologie
 Parasitologie et histoire naturelle médicale.....
 Pathologie et thérapeutique générales.....
 Pathologie médicale

Pathologie chirurgicale
 Anatomie pathologique
 Histologie.
 Pharmacologie et matière médicale.....
 Thérapeutique.
 Hygiène et médecine préventive.....
 Médecine légale
 Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
 Pathologie expérimentale et comparée.....
 Hydrologie thérapeutique et climatologie.....

Clinique médicale

Hygiène et clinique de la première enfance.....
 Clinique des maladies des enfants.....
 Clinique des maladies mentales et des maladies de
 l'encéphale.

Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
 Clinique des maladies du système nerveux.....
 Clinique des maladies infectieuses.....

Clinique chirurgicale

Clinique ophtalmologique
 Clinique urologique

Clinique d'accouchements

Clinique gynécologique
 Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....
 Clinique thérapeutique médicale.....
 Clinique oto-rhino-laryngologique
 Clinique thérapeutique chirurgicale.....
 Clinique propédeutique
 Clinique de la Tuberculose.....
 Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....
 Clinique de cardiologie.....
 Clinique de neuro-chirurgie.....
 Assistance Médico-sociale

Professeurs sans chaire.....

ROUVIERE
 Léon BINET
 STROHL
 POLONOVSKI
 Robert DEBRE
 BRUMPT
 BAUDOIN
 Pasteur-VALERY-
 RADOT
 MONDOR
 LEROUX
 CHAMPY
 TIFFENEAU
 AUBERTIN
 TANON
 BALTHAZARD
 LEVY-VALENSI
 Henri BENARD
 CHIRAY
 ABRAMI
 FIESSINGER
 LOEPER
 RATHERY
 LEREBoullet
 NOBECOURT

LAIGNEL-LAVAS-
 TINE

GOUGEROT
 GUILLAIN
 LEMIERRE
 CUNEO
 GOSSET
 GREGOIRE
 LENORMANT
 VELTER
 CHEVASSU
 COUVELAIRE
 JEANNIN
 LEVY-SOLAL
 MOCQUOT
 OMBREDANNE
 HARVIER
 LEMAITRE
 Pierre DUVAL
 M. VILLARET
 TROISIER
 MATHIEU
 LAUBRY
 Clovis VINCENT
 N...

HAZARD
 MULON
 OLIVIER
 SANNIE
 VERNE



II. Agrégés en exercice

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale	GIROUD	Histologie
BARIETY	Pathologie médicale	HAGUENAU	Pathologie médicale
BERNARD Etienne.	Pathologie médicale	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
BESANÇON Justin.	Hydrologie	JOANNON.	Hygiène
BONNET	Bactériologie	LACOMME	Obstétrique
BOULANGER	Chimie	LANTUEJOUL	Obstétrique
BOULIN	Pathologie médicale	LAVIER	Parasitologie
BROUET	Pathologie médicale	LELONG	Pathologie médicale
BULLIARD	Histologie	LEMAIRE	Pathologie expérimentale
CACHERA	Pathologie médicale	LENEGRE	Pathologie médicale
CORDIER	Anatomie	Mlle J. LEVY.....	Pharmacologie
COSTE	Pathologie médicale	MARCHAL	Pathologie médicale
COUVELAIRE Rog.	Urologie	MENEGAUX	Pathologie Chirurgicale
DELARUE	Anatomie pathologique	MOLLARET	Pathologie médicale
DELAY.....	Pathologie médicale	MOUQUIN	Pathologie médicale
DEGREZ H.....	Physique	PATEL	Pathologie Chirurgicale
DESOILLE	Médecine légale	PETIT-DUTAILLIS	Pathologie Chirurgicale
DIGONNET	Obstétrique	RENARD	Ophthalmologie
DOGNON	Physique	RICHET	Physiologie
FEVRE	Pathologie chirurgicale	SENEQUE	Pathologie Chirurgicale
FUNCK		SICARD	Pathologie Chirurgicale
BRENTANO	Pathologie chirurgicale	SOULIE	Pathologie médicale
GALLIARD	Parasitologie	SUREAU	Obstétrique
GARCIN	Pathologie médicale	TURPIN	Pathologie médicale
Mlle GAUTHIER-VILLARS.	Anatomie pathologique	WILMOTH	Pathologie Chirurgicale
GAYET	Physiologie		
DE GENNES	Pathologie médicale		

III. Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.		MM.	MM.
ALGLAVE	Pathologie Chirurgicale	LARDENNOIS	Pathologie Chirurgicale
BUSQUET	Pharmacologie	LE LORIER.....	Obstétrique
CHAILLEY-BERT .	Physiologie	NEVEU-LEMAIRE .	Parasitologie
GUENIOT	Obstétrique	VAUDESCAL.	Obstétrique
HEITZ-BOYER	Pathologie Chirurgicale		

IV. Agrégés chargés de cours de clinique annexe

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Clinique médicale	BASSET	Clinique chirurgi- cale
BRULE		BROCC	
CATHALA		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
CHEVALIER		De GAUDRAT	
DONZELOT.		d'ALLAINES	
DUVOIR		LEVEUF	
GASTINEL		MOULONGUET. ..	
HUGUENIN		MOURE	
LAROCHE G.		QUENU	
LIAN			
MOREAU			
PIEDELIEVRE ...			
SEZARY			
	MM.		
	ECALLE	Clinique obstétri- cale	
	METZGER		
	PORTES		
	VIGNES		

V. Chargés de cours

MM.	
CHAILLET-BERT, agrégé	Education physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique
RUPPE	Stomatologie
WEIL-HALLE	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation,

A MON PERE ET A MA MERE

Faible témoignage de mon amour filial profond et de ma reconnaissance pour toute leur bonté et pour toute leur tendresse qu'ils ont manifestées à mon égard.

Les sacrifices que vous avez faits et les privations que vous vous êtes imposées, pour rendre mon éducation possible, constituent pour moi une dette dont je tâcherai de m'acquitter durant toute ma vie.

Votre existence courageuse et laborieuse restera pour moi toujours un exemple lucide.

A MA FEMME

*Qui a été pour moi un précieux soutien.
En gage de la profonde affection qui nous unit.*

A MES SOEURS, A MES FRERES

Avec ma très profonde et très sincère affection.

A MES BELLES-SOEURS, A MON BEAU-FRERE

A TOUS MES PARENTS ET A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE

*Professeur de la Clinique des Maladies Mentales
et des Maladies de l'Encéphale,
Membre de l'Académie de Médecine,
Médecin de l'Hôpital Sainte-Anne,
Officier de la Légion d'Honneur.*

A TOUS MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

A NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
DE PARIS

A MES AMIS LES DOCTEURS :

M. SCHAPIRA

J. WAGSCHALL

INTRODUCTION

Les tableaux mentaux cliniques de la paralysie générale juvénile défient toute classification en types différents, alors que ceux-ci sont caractéristiques dans la forme adulte.

Cette classification n'est pas possible pour diverses raisons : l'action des stimuli émotionnels sur le psychome infantile entraîne des modalités réactionnelles très diverses en intensité et en durée. Chez le même malade, ces réactions sont susceptibles de variation d'un examen à l'autre.

D'autre part, le développement intellectuel incomplet de l'enfant permet mal l'évaluation du degré de régression auquel sont parvenus ces malades.

Les illusions, les erreurs de jugement font partie intégrante du psychome infantile normal, aussi leur rencontre chez des paralytiques généraux juvéniles n'a-t-elle qu'une valeur toute relative.

La perte des acquisitions intellectuelles, si elle est rapide, est moins frappante que dans la paralysie générale acquise

en raison du peu d'éléments qui subissent cette destruction.

On peut donc dire que la réaction mentale et l'image mentale de la paralysie générale juvénile n'ont pas de limite clairement précisée. Toutefois, et en dehors des « cas limites », elle est assez imagée pour en permettre une analyse et une description.

C'est à cette tâche que nous allons nous efforcer de consacrer les pages qui vont suivre.

Mais avant d'entreprendre cette étude, nous sommes très heureux de saisir l'occasion qui s'offre à nous de témoigner notre profonde gratitude à tous nos maîtres de la Faculté et des Hôpitaux de Paris, pour leur enseignement élevé.

M. le Professeur Laignel-Lavastine nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse ; nous lui en sommes très reconnaissant et l'en remercions vivement.

HISTORIQUE

La paralysie générale juvénile a longtemps été confondue avec l'idiotie simple et l'idiotie épileptique.

Les premiers auteurs qui ont étudié la paralysie générale progressive (Bayle, 1822 ; Calmeil, 1826 ; Foville, 1823, etc.), ne semblent pas avoir reconnu les formes juvéniles.

En 1853, Lasègue écrivait : « La paralysie générale est une maladie de l'âge adulte et ne paraît appartenir qu'à la période moyenne de la vie. »

A peu près à la même époque, Mundley disait que toutes les formes de vésanies pourraient s'observer dans le jeune âge, à l'exception de la paralysie générale.

Telle était d'ailleurs, l'opinion de tous les auteurs dans la première moitié du dix-neuvième siècle.

Pourtant, certains auteurs avaient rapporté des observations de paralysie générale juvénile (Morison, 1868), mais ces premiers cas publiés paraissent avoir été méconnus quant à leur nature vraie.

Cette forme de maladie de Bayle est restée longtemps confondue avec différents états de débilité mentale de l'enfance.

Clouston, en 1877, fut le premier à démontrer l'existence de la méningo-encéphalite diffuse dans le jeune âge en rapportant la première observation, celle d'un garçon de seize ans, diagnostiquée cliniquement et vérifiée ensuite par l'autopsie et l'examen histologique.

En France, la première observation a été celle de Régis, publiée en 1833 dans l'Encéphale.

C'est Régis qui fut un défenseur acharné de l'étiologie syphilitique et invoqua la syphilis héréditaire comme une cause constante et principale dans la démence paralytique.

En 1896 parut en Allemagne une étude importante sur la forme précoce de la paralysie générale.

En France, Fournier, Charcot, Régis, Toulouse et Marchand, etc.; en Autriche et en Allemagne, Froëlich, Struenipfel, Alzheimer, etc. ; en Angleterre, Clouston, Bristove, Watson, etc., firent paraître les résultats de leurs travaux sur cette maladie.

Vers la fin du dix-neuvième siècle, la paralysie générale juvénile pouvait être considérée comme réellement classée dans la pathologie mentale.

Au début du vingtième siècle parurent les travaux de Froëlich, de Hirschl, de Babonneix, de Idrac, de Firpi, etc.

En 1910, Arsimoles et Halberstadt firent une étude détaillée, complétée de statistiques sur 205 cas connus à l'époque.

En 1920, Schmidt-Kraepelin publia une monographie importante concernant la paralysie générale infantile.

En 1935, Meininger fit paraître une série d'articles sur la paralysie générale juvénile dans lesquels il donna une revue complète de la maladie.

ETIOLOGIE

La paralysie générale juvénile est une affection d'origine syphilitique. En dehors des cas exceptionnels, la syphilis héréditaire est la règle.

L'existence de la syphilis chez les parents peut être mise en évidence de plusieurs manières.

Où ils reconnaissent avoir eu la syphilis, soit qu'ils aient connu l'accident initial, soit par un diagnostic tardif, sur des lésions secondaires ou tertiaires.

Dans d'autres cas, l'examen clinique des parents permet de constater des lésions rattachables à la syphilis ; ainsi dans le cas Millian, la mère avait des syphilides du visage ; dans le cas cité par Briand, le père était mort porteur de gommès.

En interrogeant la mère sur son passé génital, on relève très fréquemment l'existence de fausses couches, d'accouchements prématurés, la naissance d'enfants mort-nés.

Enfin, les examens sérologiques, pratiqués chez les parents ou les grands-parents, permettront presque toujours

d'affirmer la syphilis, dans les cas où l'examen clinique et l'interrogatoire avaient donné un résultat douteux ou négatif.

Les stigmates d'hérédo-syphilis sont fréquents chez les petits paralytiques généraux.

Les lésions cutanées sont des témoins très sûrs de l'hérédité syphilitique : cicatrices péri-buccales et linguales caractéristiques, pemphigus, etc.

Les lésions dentaires ont une grande valeur : la dent d'Hutchinson, — incisive médiane supérieure de deuxième dentition déformée —, ou la dent de Moser, — première grosse molaire excavée en godet —.

Les réactions biologiques caractéristiques de la syphilis se montrent presque constamment positives dans le sang et dans le L.C.R.

En résumé, l'interrogatoire et l'examen clinique des parents, la recherche des stigmates chez l'enfant, l'examen sérologique concordent pour nous apporter la preuve de l'origine hérédo syphilitique de la paralysie générale infantile.

SYMPTOMATOLOGIE

L'âge de début :

La paralysie générale survient chez des enfants d'un développement physique et intellectuel normal.

D'après différentes statistiques, les cas débutant avant dix ans seraient rares, et ils augmenteraient brusquement à partir de cet âge ; c'est entre dix et quinze ans qu'elle se rencontre le plus souvent, et elle frappe indistinctement les filles et les garçons.

Cet accroissement serait en rapport avec l'approche de la puberté ; d'après Toulouse, en effet, la puberté exerce une influence sur la paralysie générale soit en favorisant son éclosion, soit en précipitant son évolution.

La paralysie générale infantile se manifeste cliniquement par un certain nombre de signes qui apparaissent successivement, s'ajoutent les uns aux autres et finissent par réaliser un ensemble symptomatique plus ou moins riche.

La méningo-encéphalite se révèle soit par des symptômes psychiques, lentement progressifs, soit par un accident physique brutal.

« A un moment donné, dit Fournier dans son traité de la syphilis héréditaire tardive, l'intelligence semble subir un arrêt dans son développement. Elle devient moins vive, moins éveillée, comme alourdie, paresseuse.

« Si l'enfant a commencé son éducation, ses maîtres et ses parents s'aperçoivent qu'il apprend moins facilement, qu'il est plus lent à comprendre ce qu'on lui explique, qu'il manque de mémoire, qu'il sait moins bien ses leçons et qu'il ne les retient pas ; que ses devoirs sont mauvais, semés de fautes qu'il n'avait pas l'habitude de commettre, et parfois même, d'étranges balourdises, qu'il est distrait, que sa faculté d'attention semble diminuée ; qu'un travail quelconque même peu prolongé le fatigue et l'énerve, etc., etc.

Non seulement, ajoutera-t-on encore quelquefois, il n'a plus fait de progrès, mais il a désappris positivement : il a perdu ce qu'il savait, et se trouve en retard actuellement sur ce qu'il était il y a quelques mois.

L'enfant, ajoute plus loin Fournier, a perdu depuis quelque temps son entrain, sa gaité, sa pétulance habituelle, il est devenu lourd, apathique, indifférent, désœuvré.

Il ne s'amuse plus de rien. Il joue moins, ou même il ne joue plus que par foudrades, sans prendre à cœur ce qu'il fait. Il est impatient, irritable, grognon, maussade. Il est, de plus, mobile d'impression, torpide ou excité tour à tour, passant du rire aux pleurs et réciproquement ; il a des colères sans motif.

Parfois il est pris, et cela hors de tout propos, de vérita-

bles accès de larmes qui n'en finissent plus et on a alors toutes les peines du monde à le consoler.

Tantôt il ne mange pas et tantôt il mange avec une sorte de gourmandise, qui ne lui est pas habituelle, etc., etc. Bref, c'est un enfant troublé, modifié comme ensemble moral, et dont le caractère surtout s'est absolument transformé.

LE TABLEAU MENTAL DU STADE PRÉCOCE

A la période précoce, le tableau mental dépend pour une très grande partie de la mentalité de l'enfant à l'éclosion de la maladie.

L'image mentale typique de la paralysie générale juvénile est celle de la confusion, de la régression mentale jusqu'à la démence, des réponses émotionnelles inadéquates, et d'une agitation sans but, souvent caractérisée par la malpropreté et un comportement déréglés.

LE TABLEAU MENTAL DU STADE TARDIF

Quel que soit le développement mental, tous les cas atteignent habituellement à un état très similaire, et il est impossible de juger d'après un examen, quel a pu être le développement mental antérieur à la maladie.

Il existe une régression mentale rapide dans tous les champs, amenant les malades à se présenter dans un état de profonde démence, ne répondant à aucune question et souvent à aucun stimulus externe à part la douleur. Ils perdent tout intérêt pour leur entourage, deviennent végétatifs, et il devient nécessaire de les alimenter à la cuillère ou

à la sonde, de surveiller leur couchage et leurs fonctions naturelles au lit, car ils deviennent totalement indifférents à tout ce qui concerne ces fonctions naturelles.

Le tableau typique du stade terminal est celui d'un enfant muet, malpropre, étendu dans son lit en position intra-utérine, avec des contractures intenses des deux jambes et souvent des bras, et ne répondant à aucun stimulus à part la douleur.

TYPES DE REACTIONS MENTALES

1. TROUBLES INTELLECTUELS

La perte la plus caractéristique au tableau mental de la paralysie générale juvénile est la régression intellectuelle qui se produit dans tous les cas au fur et à mesure que progresse la maladie.

Cette régression est un élément progressif : l'enfant perd sa possibilité fonctionnelle quant à toutes les acquisitions qu'il aurait préalablement emmagasinées.

La régression se produit généralement quel que soit l'âge mental auquel l'enfant soit parvenu, pour descendre jusqu'à un type mental infantile inférieur à toute possibilité de mesure par quelque type de test d'intelligence que ce soit. (Obs. n° 1.)

2. PERTE DE MEMOIRE

La perte de la mémoire est fréquente. Schmidt-Kraepelin mentionne que « quelques-uns semblent très oublieux et pensent pauvrement, et ils se répètent fréquemment dans leurs déclarations orales ou écrites ».

Par contre, Fairbanks appelle l'attention sur le fait que dans certains cas exceptionnels, la mémoire de fixation est conservée à un degré remarquable. (Voir thèse Liber 1933.)

3. TROUBLES DE LA PERCEPTION

Les troubles de la perception ont été considérés par Idrac comme la différence la plus importante entre les formes juvénile et adulte de la paralysie générale.

a) *Confusion*. — Il existe un certain degré de troubles de la perception dans la grande majorité des cas, même dans le stade primitif.

Dans le stade précoce de la maladie, l'enfant peut discerner et concevoir ce qui concerne les gens qui l'environnent, avoir des idées nettes du temps et comprendre ce qui concerne le lieu où il se trouve.

Toutefois, il perd rapidement ces conceptions de la situation. La mémoire récente est très tôt désorientée.

Alors que la maladie progresse, la confusion augmente, l'acuité perceptive diminue. Il peut conserver un intérêt à l'égard de ses jouets, il peut manifester un intérêt à l'égard des objets qui lui sont présentés par l'examineur,

Plus tard, il ne manifeste plus d'attention à l'égard du docteur ou de l'infirmière, soit en ne donnant aucune indication qu'il les reconnaisse, soit en donnant tout au plus un très léger changement dans l'expression de son visage. (Obs. n° 2).

b) *Hallucinations* :

En général les hallucinations de la paralysie générale juvénile sont moins vivaces et semblent d'un caractère plus transitoire que dans le type acquis de la paralysie générale.

Elles sont très rares ; de nombreux auteurs mentionnent l'existence des hallucinations et les associent aux illusions. La plupart du temps, il s'agit d'hallucinations visuelles ou auditives.

IDEES DELIRANTES

a) *Idées de grandeur*. — A l'envers des adultes, les petits paralytiques généraux délirent rarement.

Rosenheck mentionne qu'elles sont totalement absentes ; Fairbanks les signale comme « très rares ».

Babonneix a recueilli un groupe de cent cas dans lesquels il a trouvé 12 à 14 p. 100 manifestant de « petites idées de grandeur ».

On est généralement d'accord pour les considérer comme de type puéril, étant proportionnées à l'âge et au fond intellectuel. Ce n'est que rarement qu'elles sont extrêmement

expansives et comparables au type similaire rencontré dans la forme adulte de la paralysie générale. (Obs. n° 3).

b) *Hypocondrie* :

Le délire hypocondriaque, plus rare que le précédent, ressemble à celui de l'adulte. Ces plaintes sont d'un intérêt tout particulier, car elles manifestent des mécanismes neurotiques relativement typiques dans la maladie, quel que soit le processus à la fois de démence et de maladie organique.

Les délires sont des délires somatiques typiques : « la tête en bois », « plus de sang », « des organes qui s'en vont en pourrissant », etc., etc.

• IMAGE MENTALE SCHIZOPHRENIQUE

De tels tableaux sont rapportés par de nombreux auteurs; Huguet (1913) avait émis l'opinion extrême que de nombreux cas de schizophrénie pourraient être des cas de paralysie générale juvénile.

Dans certains de ces cas, le mutisme, les postures cataleptiques ou les états moteurs catatoniques ressemblent à la schizophrénie, mais dans la majorité de tels tableaux cliniques, le comportement doit être mis largement sur le compte de la régression de l'état mental.

TROUBLES DE L'EMOTIVITE

1. RÉPONSES INADÉQUATES

Il est très difficile de décrire même une forme fruste, de paralysie générale juvénile quant à la réponse émotive. On peut toutefois dire qu'elles sont dans la majorité des cas inadéquates.

Les petits malades sont « aplatis », souvent stupides et extrêmement infantiles. Ils ressemblent au type réalisé par le syndrome de Ganser.

Leur intérêt devient limité et régresse jusqu'à la nullité absolue. Leur attachement aux gens s'évanouit jusqu'à l'apathie complète.

2. EUPHORIE

Un très petit pourcentage de cas de paralysie générale juvénile sont constamment euphoriques, mais de nombreux

cas manifestent sur un fond passif des périodes transitoires de gaieté ou d'euphorie.

L'euphorie est légère si on la compare avec l'image similaire chez l'adulte, et n'est pas toujours évidente dans tous les cas chez lesquels existe un délire expansif.

Bien plus souvent, elle est de courte durée et d'une manière commune intermêlée avec des périodes d'irritabilité et d'agitation. (Obst. n° 4).

3. DÉPRESSION

La dépression est bien moins fréquente que l'euphorie.

Comme l'euphorie, c'est généralement un état transitoire, plus caractérisé par de la tristesse que par des idées de dépression.

Arsimoles mentionne qu'il existe « dans certains cas une mélancolie vraie » et des tentatives de suicide associées avec de la dépression sont rapportées par plusieurs auteurs.

4. EXCITATIONS

Rosenheck avait l'impression que l'excitation n'existait pas, mais elle est fréquente, interrompant habituellement des périodes d'apathie.

Elle est souvent associée à l'irritabilité. Dans la période d'excitation, l'enfant peut se mettre à tout détruire, et assez fréquemment est combatif.

Dans de nombreux cas, l'excitation est relativement sans but, par exemple des piétinements, des danses, le besoin de faire du bruit et d'autres formes d'hyperactivité.

5. PHOBIES

Les phobies sont rares ; elles semblent se porter de préférence sur certains aliments.

Il n'existe pas, à notre connaissance, d'observation de phobies réelles. Un cas de Babonneix avait une terreur de l'obscurité poussée à un tel degré qu'il pourrait s'agir d'une nyctaphobie véritable.

TROUBLES VOLITIONNELS

Les troubles volitionnels constituent une partie intégrante du tableau mental de la paralysie générale juvénile.

Une activité motrice accrue, et en particulier une agitation morbide est très commune. Les périodes d'excitations sont presque toujours caractérisées par une activité motrice excessive d'un type quelconque.

En général on peut dire que le comportement est généralement joueur, sans but, simpliste, devenant toutefois dans les périodes d'excitation combatif et destructif.

De nombreuses déficiences intellectuelles, et en particulier le jugement, peuvent rendre les activités anti-sociales et représenter alors la phase médico-légale.

COMPORTEMENT MÉDICO-LÉGAL

En général, le comportement médico-légal peut prendre l'une des quatre formes ci-après :

- 1° *Comportement déréglé ou résistance à l'autorité ;*
- 2° *Instinct de destruction ;*
- 3° *Activités anti-sociales ;*
- 4° *Délits sexuels.*



1° *Le comportement de résistance à l'autorité* et l'instinct combatif exagéré sont rapportés sous diverses formes.

Le type des activités varie de la simple désobéissance persistante jusqu'aux attaques homicides apparentes.

Les rixes et combats sont relativement fréquents. Les fugues, les attaques contre les individus, le vagabondage, tout cela représente des exemples de trouble de comportement de ce type.

2° *La destructivité* a été enregistrée assez souvent : l'enfant déchire souvent ses vêtements ou sa literie. L'enfant paralytique général est souvent incapable de discerner les divers types de propriété et la destructivité peut résulter d'erreurs de jugement, sans aucun élément vicieux et sans la moindre trace d'émotion. (Les pyromanes juvéniles appartiennent souvent à cette catégorie).

3° *Les activités anti-sociales* ont été rapportées dans de nombreux cas.

Schmidt-Kraepelin considère que dans la plupart des cas de comportement anti-social, celui-ci s'est développé sans qu'il y ait eu de compréhension de la nature anti-sociale des actes.

Le vol est un fait et des cas décrits comme de la kleptomanie ont été rapportés par Régis et Anglade.

Le vol est accompli par l'enfant selon des mécanismes divers qui dépendent de l'intelligence et du caractère du sujet.

Certains malades volent par contagion et par entraînement, d'autres débiles sont dressés et utilisés par des parents ou par des pervers plus intelligents ; d'autres vols sont accomplis par impulsion. (Heuyer et Gilbert-Robin).

4° *Délits sexuels :*

Les attentats à la pudeur, les tentatives de viol ne sont pas rares chez ces enfants.

Les outrages aux mœurs (exhibitionnisme, etc.), sont relativement rares chez les enfants et adolescents.

Plus importants sont les faits de pédérastie passive qu'on rencontre de plus en plus fréquemment.

HABITUDES PERSONNELLES ET MANIERISME .

Les habitudes personnelles des paralysies générales juvéniles dépendent en grande partie de l'âge mental et, par conséquent, deviennent de plus en plus infantiles au fur et à mesure que la maladie progresse.

Parallèlement, les manières de manger deviennent plus primitives avec la progression de la maladie, nécessitant souvent l'alimentation à la cuillère et plus tard à la sonde ; bien qu'il n'existe pas, à proprement parler, d'anorexie mentale, mais une régression des instincts de nutrition.

Dans certains cas le malade conserve le contrôle de ses fonctions d'excrétion jusqu'à un stade avancé de la maladie.

Le maniérisme se développe dans certains cas : les malades dansent, bondissent sur leur lit, sautent par terre, se tirent sur le nez, sur les oreilles, font des grimaces, froncent

les sourcils d'une manière volontaire, font du clownisme vrai.

ATTITUDES CATATONIQUES

Ceci a été constaté en certains cas, en même temps que du négativisme, du mutisme et de l'automatisme.

Ainsi qu'il a été mentionné plus haut, un certain nombre de cas réalisent un tableau typique de schizophrénie catatonique, dans lequel l'activité motrice est presque introuvable.

Quelques-uns, sinon la majorité des cas, sont la résultante d'une régression mentale très avancée, plutôt que d'une vraie catatonie existante.

TROUBLES DU SOMMEIL

Ainsi qu'il est souvent constaté dans la forme acquise de la paralysie générale, les paralytiques généraux juvéniles souffrent souvent de l'insomnie. Les attaques de somnolence sont rares. (Fairbanks, Millian).

OBSERVATIONS

Observation n° 1 (M. C. Menninger M. D.)

Un exemple de régression chez un enfant normalement développé :

Une fille de onze ans à son admission.

Antécédents héréditaires : la mère d'une mauvaise santé et la tante maternelle était folle. Trois autres enfants morts au-dessous de l'âge d'un an, un mort-né et un avortement.

Histoire de la maladie : la malade se développe normalement, était intelligente. A l'âge de dix ans, elle subit une amygdalectomie et commença alors à montrer des troubles de mémoire et à bégayer ; un peu plus tard se développa une ataxie locomotrice et il lui arriva de tomber assez souvent.

Elle devint entêtée et l'insomnie se développa.

On découvrit chez elle la syphilis et le traitement d'arsénobenzol resta sans modification sur son état.

Physiquement, développement normal avec syphilides sur les fesses.

Examen neurologique : pupilles inégales complètement fixées, troubles de la parole, tremblement lingual et digital, réflexes nettement augmentés, Romberg positif, démarche nettement ataxique.

Stigmates syphilitiques comprenant : les dents d'Hutchinson, des croûtes et lésions syphilitiques autour des narines. Mentalement, elle a régressé jusqu'à n'être plus qu'une enfant apathique, rebelle, malpropre ; maniérismes nombreux, tels que : doigt dans le nez, bondissements sur le lit. Pas d'illusions ni d'hallucination. Recherche de laboratoire : Wasserman positif dans le sang et le L.C.R.

Evolution : malgré les arsено-benzols et le mercure, pas de changement en huit mois.

Observation n° 2 (M. C. Menninger M. D.)

Un exemple de confusion associée à des hallucinations :

Il s'agit d'un malade mâle, âgé de vingt-cinq ans, dont la famille du côté paternel a comporté de nombreux exemples de psychoses et d'épilepsie. Du côté maternel : grand' mère alcoolique, la mère manifesta tous les signes cliniques de neuro-syphilis.

Histoire de la maladie : une crise de convulsion à l'âge de un an, deux à onze ans, puis à intervalles fréquents à partir de seize ans. Il fréquenta l'école de six à quatorze ans ; ensuite, il travailla dans plusieurs sortes de métiers, mais ne semble que mal s'y adapter. A dix-neuf ans, il eut une série

de crises suivies d'une sorte de stupeur qui durait pendant deux jours avec hallucinations visuelles. Une attaque similaire se produit à l'âge de vingt-trois ans. Deux ans plus tard, une attaque réapparaît, simulant une crise gastrique et accompagnée de convulsions multiples. Il tomba dans un état de confusion aiguë, courant à travers la chambre, fixant le plafond, parlant de l'éventualité de la réception d'un message, et finalement ferma sa porte et s'enfuit en grimant par la fenêtre. Il fut amené à l'hôpital, hurlant et résistant désespérément.

Examen neurologique : réflexes accrus, difficulté de la parole, pas de modification pupillaire, pas de stigmates apparents. Au point de vue mental, il s'améliora peu après son admission, devient cohérent et agréable dans sa conversation tout en demeurant confus, apathique, légèrement déprimé, assombri et troublé comme réponses émotionnelles, avec une spontanéité grandement réduite.

Les recherches de laboratoire : Wasserman positif dans le sang et dans le L. C. R., globuline normale et une cellule.

L'évolution de la maladie ne fut pas modifiée ni dans son aspect mental, ni quant à la fréquence des convulsions par une inoculation de la malaria.

Observation n° 3

Un exemple d'évolution paranoïde :

Jeune homme de dix-huit ans. La mère est connue comme syphilitique. Il fut un enfant délicat : à partir de neuf ans,

il devint sombre, hargneux, il pleurait facilement. De neuf à dix-huit ans il a subi un traitement antisypilitique d'une manière régulière, mais la situation s'aggravait. Il devint terriblement excité et rebelle et disait avoir à se battre contre des soldats qui l'attaquaient et dont il avait peur.

Physiquement, il est insuffisamment développé.

Examen neurologique : pupilles irrégulières et inégales, complètement fixes : tremblement de la langue, élocution achoppée, réflexes profonds légèrement accrus. Stigmates : bosse frontale, dystrophie adiposo-génitale avec organes sexuels mal développés.

Mentalement, il s'agit d'un enfant bavard, infantile, inordonné et incohérent. Très souvent agité, il exprime l'idée qu'on l'empoisonne et que les gens sont lancés après lui.

A un certain moment, il devient turbulent, se donnant de grands coups de poing dans la figure et se masturbant devant tout le monde. Age mental : cinq ans et demi.

Recherches de laboratoire : Wasserman positif dans le sang et dans le L. C. R.

Evolution : traitement de malariathérapie sans résultat. Il demeure solitaire sans intérêt extérieur et malpropre. En continuant un traitement par la tryparsamide, il s'améliore légèrement, acceptant le travail, mais très mou et enfantin.

Observation n° 4

Un exemple d'euphorie :

Un garçon âgé de dix-huit ans. Le père syphilitique.

Un an avant l'admission du malade, un épisode d'anxiété hypochondriaque. Le malade n'a jamais atteint un développement normal, faisant toujours un travail médiocre.

A quinze ans, il commença à se plaindre de troubles visuels et à dix-sept ans, on nota pour la première fois un Wasserman positif.

Il a commencé à ce moment à raconter des séries de mensonges et son comportement devint tout à fait étrange, comme par exemple de passer toute une nuit à se promener dans le métro. Il devint ataxique, en même temps des troubles de la parole et des céphalées.

Examen neurologique : pupilles fixes, irrégulières, ptosis de la paupière gauche, strabisme externe à gauche, déviation de la langue à gauche, démarche ataxique, réflexes rotuliens absents, réflexes du membre supérieur exagérés.

Stigmates : oreilles et figure asymétriques, organes génitaux hypoplasiques.

Mentalement, il est orienté, légèrement euphorique, sans délire de grandeur.

Recherches de laboratoire : Wasserman positif dans le sang et le L. C. R.

Evolution : à la suite de cinq crises de paludisme, il semble plus calme ; pendant un certain temps, son euphorie disparaît ; après une sortie à titre d'essai on est forcé de le réinternier, car il présente à ce moment une attitude fiévreusement euphorique, devient très bavard et très actif. Ce tableau mental s'est poursuivi pendant plusieurs mois.

CONCLUSIONS

1° La paralysie générale juvénile est caractérisée par un tableau mental typique, consistant en confusion, régression mentale pouvant aller jusqu'à la démence, réponses inadéquates aux stimuli émotionnels avec agitation motrice immotivée ;

2° Le déficit mental constitue l'unique type distinct de réaction des paralysies générales juvéniles. La dépression, l'agitation, l'euphorie peuvent être constatées. Toutefois, elles ne portent que sur des périodes trop courtes pour pouvoir être individualisées et constituer des types cliniques définis ;

3° Au stade précoce de la paralysie générale juvénile semblent exister des troubles de la perception. Mais ceux-ci sont difficilement discernables en raison de la pauvreté du fonds mental des sujets. Au stade avancé existe généralement un état confusionnel plus marqué ;

4° Les hallucinations visuelles et auditives, lorsqu'elles

existent, semblent moins vivaces, moins bien décrites par le malade, plus transitoires que dans la forme acquise de la maladie ;

5° La régression intellectuelle de l'enfant est de règle, ainsi que l'évolution vers une désintégration démentielle ;

6° La mémoire est généralement atteinte de bonne heure. Une amnésie rétrograde existe presque toujours dans les stades avancés ;

7° La réponse des malades aux stimuli émotionnels est ralentie et inadéquate lorsqu'elle ne fait pas complètement défaut ;

8° Des accès euphoriques ou dépressifs peuvent intervenir, bien qu'assez rarement ;

9° Dans certains cas, on peut se trouver en face d'un tableau mental à fond schizophrénique avec réactions du type catatonique ;

10° Les périodes transitoires d'excitation motrice s'accompagnent généralement de troubles du caractère se traduisant par une hyper-irritabilité et une tendance à la violence verbale ou motrice ;

11° L'agitation est le symptôme dominant le tableau clinique, dans le domaine de l'activité volitionnelle. La perte des habitudes de propreté, l'énuresie, un certain degré de gâtisme apparaissent dans presque tous les cas, au stade terminal de leur évolution.

Vu : *Le Doyen* :
TIFFENEAU.

Vu : *Le Président de la Thèse* :
LAIGNEL-LAVASTINE.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

ALEXANDER. — Paralyse générale infantile. (Soc. Clinique des Hôpitaux de Bruxelles, avril 1933.)

ARSIMOLES et HALBERSTADT. — La paralyse générale juvénile. (Ann. Méd. Psychol. 1910.)

BABONNEIX, Mlle WILM. — Paralyse générale chez un enfant de treize ans (Sté de Pédiatrie de Paris, décembre 1910.)

BRISSET et DEVALLET. — La paralyse générale de l'enfant. Forme évolutive et forme massive. (Sté Méd. Psychol., juillet 1934.)

Pr. H. CLAUDE. — Différents types de jeunes pervers constitutionnels. Evolution vers la folie morale. Paralyse

générale juvénile. (Journal des Praticiens, septembre 1934.)

J. DEVALLET. — La paralysie chez l'enfant. (Thèse de Paris, 1935.)

DUCHÈNE. — Un cas de paralysie générale juvénile. (Sté de Méd. du Loiret, avril 1937.)

FAIRBANKS. — General Paresis in Childhood. (J. A. M. 51, 1905.)

GLUCK. — La paralysie générale infantile et juvénile. (Thèse de Nancy, 1937-1938.)

HUGUET J. — Observations et réflexions de la paralysie générale dans le jeune âge et la syphilis héréditaire. (Thèse de Paris, 1913.)

IDRAC L. — Le diagnostic clinique de la paralysie générale juvénile. (Thèse de Toulouse, 1905-1906.)

LAIGNEL-LAVASTINE et VINCHON. — Les malades de l'esprit et leurs médecins du seizième siècle. (Maloine).

LAIGNEL-LAVASTINE et VINCHON. — Les précurseurs de Bayle.

KRAEPELIN E. — General Paresis. (Translated by J. W. Moore, New-York, 1913.)

MARCHAND, LONGUET, ANGLADE. — Paralyse générale infantile. Hémiplégie gauche avec contracture en flexion. *Sté Méd. Psychol.*, février 1937.)

MENNINGER. — Juvénile paretic neuro-syphilis studies ; physical complications stigmas and endocrinopathes. (*Am. J. Syphil. et Neurol.*, janv. 1935.)

Juvénile paretic neuro-syphilis studies ; clinical course, including prodromal symptoms, nature of onsets and remissions and duration. (*Am. J. Syphil. et Neurol.*, avril 1935.)

Juvénile dementia paralytica ; family history, with special consideration of familial neuro-syphilis. (*Arch. Int. Med.* 55, avril 1935.)

Sensory changes and reflexes in juvenile paretic neuro-syphilis. (*Ann. Int. Med.*, avril 1935.)

Juvenile paretic neuro-syphilis studies ; descriptive mental picture. (*Am. J. Psychiat.*, mai 1935.)

Psychology of juvenile paretic neuro-syphilis. (*Psychanalyt. rev.* janvier 1936.)

PAINCHAUD. — Paralyse générale par hérédo-syphilis chez un enfant de onze ans. (*Laval Médical*, mai 1936.)

PICHARD, ANDRÉ, LECONTE. — Un cas de paralysie générale infantile parvenue au stade juvénile. (*Soc. Méd. Psychol.* déc. 1935.)

ROSENHECK. — Juvénil Paresis. (Am. Jour. Syphilis, january 1925.)

SCHACHTER. — La paralysie générale infantile et juvénile à propos d'un cas clinique. (La Péd. Prat., octobre 1938.)

SCHMIDT-KRAEPELIN. — Ueber die Juvenile Paralyse. (Berlin, 1920.)

WILE et NAND. — Démence paralytique juvénile. Malariathérapie. (The Journal of the Am. Montreal Assoc., août 1935.)

